Diss. Rostock 1900

H. Lullak.

Ueber Porokeratosis.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

GROSSH. MECKLENBURGISCHEN LANDES-UNIVERSITÆT

ZU

ROSTOCK.

ACAD. LANDBAU BIBL.

VORGELEGT VON

HUGO KULLAK

PRACT. ARZT

IN BERLIN.

BERLIN.

DRUCK VON GEBR. ENGELKE, ORANIEN-STRASSE 189.

Meinem verehrten Lehrer,

Herrn Dr. Max Joseph, Berlin,

gewidmet.

Der Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552717_0040

In neuester Zeit haben die Forschungen über die Pathologie der Schweissdrüsen zu wichtigen Ergebnissen geführt. Im Besonderen erstrecken sich die erworbenen Kenntnisse auf die Betheiligung der Schweissdrüsenausführungsgänge an keratotischen Processen.

Mibelli*) hat zuerst darauf hingewiesen, dass zuweilen von den Ausführungsgängen der Schweissdrüsen aus ein Verhornungsvorgang entsteht, welcher über der Oberfläche der Epidermis zu warzenförmigen Hervorragungen führt und sich von hier aus excentrisch ausdehnt. Er hat hierfür die Bezeichnung „Porokeratosis" gewählt.

Das Krankheitsbild dieses eigenthümlichen Processes ist folgendes:

Auf scheinbar gesunder Haut, ohne dass eine Spur eines Entzündungsprocesses vorangegangen wäre, treten umschriebene hyperkeratotische Heerde auf, die zu ihrer Entwickelung Monate ja Jahre gebrauchen, ohne dabei Jucken oder bedeutende Desquamation hervorzurufen, und die auch wieder ohne jede Spur von Pigmentation verschwinden. Die Initialform zeigt sich als eine kleine, schmutzig braune Erhabenheit in Gestalt eines cylindrokonischen trockenen harten Stachels, der in die Haut

*) Monatsschrift für prakt. Dermat. XVII 1893 XX und Intern. Atlas seltener Hautkrankheiten No. IX 1893.

hineingesteckt ist, oder aus derselben hervorragt. Nach der Entfernung dieser kleinen hornigen Erhabenheit bleibt eine trichterförmige Oeffnung zurück, welche den Anschein erweckt, als ob die Prominenz viel eher in einen Drüsenausführungsgang als in eine Follikelmündung eingekeilt gewesen wäre. Allmählich verhornen dann die Ränder, welche den centralen Pfropf begrenzen, und es entwickelt sich nun allmählich durch Erweiterung der ersten Oeffnung und durch vermehrtes Wachsthum der Ränder eine scheibenförmige Plaque. Nach einer gewissen Zeit des Wachsthums fällt der centrale Propf dann gewöhnlich von selbst aus, oder wird zufällig abgestreift.

Das centrifugale Wachsthum der Efflorescenzen bleibt gewöhnlich ziemlich beschränkt, und die Efflorescenzen bleiben, wenn sie einen Durchmesser von 1,0 bis 1,5 cm erreicht haben, Jahre lang unverändert. Grade in diesem Stadium ist das Bild sehr charakteristisch. Die warzenähnlichen gelbgrau gefärbten linsen- bis markstückgrossen Flecke von unregelmässigen Formen heben sich mit ihrem flachen, nur von einigen spitzen harten Höckerchen unterbrochenen Centrum scharf von dem erhabenen, geschlängelten, trockenen, fast scharfen Rande ab und fühlen sich bei der Berührung wie ein Reibeisen an.

Das hier gezeichnete Krankheitsbild ist so prägnant, dass man es nicht leicht übersehen kann. Ich hatte das Bild nicht nur durch das Studium der gut gelungenen Zeichnungen in dem internationalen Atlas seltener Hautkrankheiten, sondern auch durch die bei Dr. Max Joseph in Berlin über Porokeratosis gehörten

Vorträge so gut meinem Gedächtniss eingeprägt, dass ich einen in der Poliklinik des Genannten zur Behandlung gekommenen und mir überlassenen Krankheitsfall bald als „Porokeratosis“ erkannte.

Es handelte sich um den 25 Jahre alten, verheiratheten Arbeiter Georg H. Sein Vater ist im Alter von 70 Jahren gestorben, die Mutter und die einzigen Geschwister — ein Bruder und eine Schwester — leben und sind gesund. Auf eine etwaige erbliche Belastung des Erkrankten wird unter diesen Umständen nicht geschlossen werden können. Ausser an den Masern und der Influenza war Patient niemals krank. Im Alter von 23 Jahren bildete sich von selbst an der erkrankten Stelle des Unterschenkels ein thalerstückgrosser weisser Fleck mit bräunlichem scharfen, nach innen abgegrenzten Rande, welcher in erster Zeit mit tagelangen Unterbrechungen, zuletzt aber fast ununterbrochen, Jucken verursachte.

Die genaue Untersuchung ergab folgenden Befund: An der Innenseite — in der Mitte — des rechten Unterschenkels ist eine etwa 8 cm lange und im grössten Durchmesser 2—3 cm breite Hautfläche erkrankt. Die erkrankte Stelle wird von einem harten sich warzenartig anfühlenden Rande begrenzt, von dem aussen eine geringe braune Pigmontierung zu konstatiren ist; nach innen von diesem harten Wall zeigt sie ein fast normales oder ein wenig atrophisches Aussehen. Sie ist pigmentlos. Der Wall setzt sich aus einer Reihe von harten, theils an den Haaren, theils unabhängig von diesen lokalisaten Wärzchen zusammen. Diese Wärzchen erheben sich nur um ein ganz Minimales

über die Oberfläche und scheiden sich sofort von einander ab; wenn man dieselben abkratzt, so zeigt sich eine kleine Oeffnung, welche einem Schweissdrüsenausführungsgange zu entsprechen scheint.

Beim ersten Anblick könnte man zunächst zu der Ansicht gelangen, als handle es sich um gewöhnliche Warzen, aber bei genauem Zusehen erkennt man, dass der gleichmässig über der Oberfläche sich erhebende Wall zwischen den Erhöhungen auch einzelne Vertiefungen zeigt. Die Erhabenheiten entsprechen im Wesentlichen den keratotischen Stellen an den Schweissdrüsenausführungsgängen, die Vertiefungen, den dazwischen liegenden Theilen. Besonders deutlich tritt diese Hyperkeratose der Schweissdrüsenausführungsgänge hervor, wenn man einen Objektträger auf die erkrankte Stelle drückt und sie auf diese Weise blutleer macht.

Ich habe von dem erkrankten Unterschenkel eine Abbildung anfertigen lassen, welche ich am Schluss meiner Arbeit beigefügt habe.*)

Während nach den Mittheilungen Mibelli's und Respighi's**) in Italien die Erkrankung nicht gar so selten zu sein scheint, ist in Deutschland von ihr verhältnissmässig noch wenig zu hören gewesen. Es dürfte daher von Interesse sein, wenn ich noch zwei weitere in der Dr. Max Joseph'schen Poliklinik Berlin vorgekommene Fälle zur Erörterung bringe, von denen mir von Dr. Max Joseph die mikroskopischen Präparate

*) Die Anfertigang mikroskopischer Präparate war mir leider nicht möglich.

**) Mon. f. prakt. Dermat. Band XVIII 1894 p. 70.

bereitwilligst zur Verfügung gestellt wurden, welche ich bei Anfertigung meiner Arbeit zum Gegenstande eingehender Untersuchungen gemacht habe.

1. Der 14 jährige Otto B., Sohn eines Töpfers, soll seine Hautkrankheit angeblich seit dem dritten Lebensjahre haben, und da in letzter Zeit eine Ausbreitung des Processes bemerkt wurde, so suchte er ärztliche Hülfe auf. Von ähnlichen Erkrankungen in der Familie ist nichts bekannt.

Die Hauterkrankung besteht nur in der rechten Hand. Hier ist sie hauptsächlich auf den 2. und 3. Finger beschränkt, während sich ein beginnender kleiner Heerd auf dem Handrücken in der Furche der Interossei zwischen dem 2. und 3. Finger befindet. Ein Fortschreiten der einzelnen Krankheitsheerde ist nur an isolirten kleinen Punkten, welche sich dem Gefühl als Rauhigkeiten präsentiren, bis zum Handgelenk zu constatiren.

Am rechten Zeigefinger war Folgendes zu bemerken: An der Dorsafläche der ersten Phalanx von dem Metacarpophalangealgelenke an bis zur zweiten Phalanx sah man etwa 15 bis 20 kleine stecknadelkopfgrosse schwarze Pünktchen. Diese scheinen bei makroskopischer Besichtigung aus dem Centrum einer der rautenförmigen Figuren, die aus der Kreuzung der normal in jener Region besonders ausgeprägten Hautfurchen entstehen, hervorgegangen zu sein. Kratzt man diese kleinen Erhöhungen ab, so sieht man eine Vertiefung, welche in einen Schweissdrüsenausführungsgang zu münden scheint. Ausser diesen isolirten Efflorescenzen besteht in der Mitte der Dorsafläche der ersten Phalanx

eine grössere erkrankte Fläche, welche etwa 2 cm in der Länge und ungefähr 3/4 cm in der Breite misst. Diese Plaque zeigt vor Allem einen in die Augen fallenden peripheren, ausgezackten hornigen Wall, während das Centrum glatt, fast normal aussieht und nur hin und wieder kleine spitze, harte Erhabenheiten zeigt. Um diesen Plaquet befindet sich, wie ein Kranz umgebend, eine Anzahl ähnlicher kleiner keratotischer Stellen. Einige isolirte oder 4—5 zusammenhängende tief schwarz gefärbte keratotische Stellen geringeren Grades sieht man dann noch an der ersten und zweiten Phalanx. An der zweiten Phalanx des Mittelfingers befanden sich nur 2 keratotische Punkte, an der dritten Phalanx eine etwa hirsekorngrosse erkrankte Partie. An der oben bezeichneten Stelle des Handrückens zeigen sich ebenfalls ungefähr 20 — 25 einzelne keratotische, wie es scheint, an den Schweissdrüsenausführungsgängen befindliche schwarze Punkte. An der Austrittsstelle der kleinen Flaumhärchen ist nichts Abnormes wahrnehmbar.

2. Erkrankt war der 12 jährige Max S. Sein Leiden soll angeblich seit 8 Jahren bestehen und ist hauptsächlich auf die rechte Hand beschränkt. Zuerst soll die Hauterkrankung nur auf den gegen einander liegenden Seiten des Zeige- und Mittelfingers der rechten Hand vorhanden gewesen sein. Ungefähr 6 Monate später erschien die Affection auch über dem Gelenk zwischen der 1. und 2. Phalanx des rechten Ringfingers, und alle Bemühungen der bisher behandelnden Aerzte führten zu keinem Resultat. Der Zustand änderte sich gar nicht, nur zeigten sich seit etwa

einem halben Jahre einige, wenn auch geringe Erscheinungen gleichartiger Erkrankung am Gesicht.

Die Untersuchung ergab, dass sich der Hauptheerd der Erkrankung in der That auf dem Zeige- und Mittelfinger befand. Die Affection erstreckte sich von dem Dorsum der Grundphalanx des Zeigefingers über die Interdigitalfalte auf die Rückenfläche der Grundphalanx des Mittelfingers in etwa hufeisenförmiger Gestalt. Der Zeigefinger ist auf der uluaren Seite vom ersten Interphalangealgelenk bis zum Metakarpophalangealgelenk befallen, der Mittelfinger an der dem Zeigefinger zugewendeten Seite vom Metakarpophalangealgelenk bis zur Mitte der Grundphalanx. Die proximale Grenze der Affection liegt in der Höhe der Metakarpophalangealgelenke.

Die erkrankten Stellen sind scharf gegen die gesunde Haut abgegrenzt mit einem wallartig absteigenden Rande, welcher trocken, rauh, hart ist und eine bräunliche Färbung zeigt. Die von dieser wallartigen Peripherie eingeschlossene Hautfläche zeigte keine Spur von Entzündung und machte einen normalen Eindruck. Nur an einigen wenigen punktförmigen Stellen sah man eine kleine stachlige, warzenartige Erhabenheit, nach deren Abheben eine Vertiefung zu Tage liegt, welche anscheinend ein Schweissdrüsenausführungsgang ist. Ebenso lassen die wallartigen Prominenzen an der Peripherie der Plaques am Zeige- und Mittelfinger die Annahme zu, dass sie grossentheils mit den Schweissdrüsenausführungsgängen zusammenhängen, denn nach Entfernung derselben gelangt man in eine Vertiefung, welche gerade dem Schweissdrüsenporus zu entsprechen

scheint. Doch kommt an einigen, wenn auch wenigen Stellen, solch eine warzige Erhabenheit auch an einem Follikel vor. Die zwischen den wallartigen Rändern gelegene Haut machte einen atrophischen und dadurch viel zarteren Eindruck als an den anderen Stellen, im Uebrigen aber befanden sich hier weder Krusten noch sonstige Zeichen einer oberflächlichen Entzündung, wie auch Patient über keine subjectiven Beschwerden an dieser Stelle zu klagen hatte.

An der radialen Seite des Mittelfingers befand sich ein etwa den Umfang einer Erbse einnehmender Plaque mit erhabenem, warzenförmigem, trockenem Rande und einem atrophischen Centrum.

Schliesslich befand sich noch ein Erkrankungsheerd an dem vierten Finger und hatte hier etwa die Ausdehnung einer Bohne. Sein Hanptheerd sass an dem ersten Interphalangealgelenk mit denselben Charakteren, wie sie bereits beschrieben sind. Von hier aus zweigte sich ein wallartiger Streifen in fast gerader Richtung nach den Nägeln zu ab mit den gleichen schon beschriebenen Charakteren, an denen besonders wieder der Zusammenhang der stachligen, warzigen Excrescenzen mit den Schweissdrüsenausführungsgängen deutlich zu demonstrieren war.

An der rechten Seite des Unterkiefers haben sich zuletzt etwa sechs linsengrosse rundliche, mit kleinen warzigen Excrescenzen bedeckte Krankheitsheerde gebildet. Dieselben sind ebenfalls über die Oberfläche etwas erhaben und ungefähr kreisförmig angeordnet, so dass sie einen zackigen Wall in der Peripherie und in der Mitte eine atrophische eingesunkene Stelle zeigen.

Nach der hier gegebenen Beschreibung liegt die Aehnlichkeit der von Mibelli und Respighi gegebenen Abbildungen zu Tage. Die Art der warzigen Efflorescenzen stimmt mit dem von diesen Autoren gezeichneten Bilde überein. Allerdings stellen die von mir erörterten Fälle noch Frühstadien des Processes dar und daher ist es bei ihnen noch nicht zu der Ausdehnung gekommen, wie es von den genannten Autoren mitgetheilt wird. Dass wir es in den von mir beschriebenen beiden letzten Fällen mit Frühformen zu thun haben, ist durch die mikroskopische Untersuchung bestätigt worden.

Die Untersuchung ergab in beiden Fällen einen vollkommen identischen Befund und die Veränderungen waren die gleichen an den isolirten stachligen Hervorragungen wie an den grossen Plaques. Es bestand eine ausserordentliche Zunahme des Rete Malpighii, welches sich hoch hinauf erstreckte und hier bis weit in die hyperkeratotischen Partien durch seinen Zellencharakter erkenntlich war. Ebenso hatte aber die Hyperkeratose zu einer Erweiterung der Interpapillarzapfen geführt, welche auf diese Weise 4 bis 6 Mal so breit als normal waren und sehr stark in die Tiefe des Coriums wucherten. Die dazwischen befindlichen Papillen waren etwas verschmälert und von einem dichten Zellinfiltrat ausgefüllt. Das Letztere schliesst sich enge an die lang ausgezogenen und stark erweiterten Capillaren an. Das Infiltrat selbst besteht aus zahlreichen mononucleären Leukocyten und Spindelzellen, während Mastzellen in dieser Gegend nur sehr spärlich anzutreffen sind. Dagegen wurden die Mast-

zellen zahlreich in der Tiefe des Coriums gefunden, wo sie sich zusammen mit den zahlreich vorhandenen mononucleären Leukocyten den stark erweiterten Gefässen anschliessen. Auch zwischen den Schweissdrüsenglomerulis waren zahlreiche Mastzellen zu finden. Die nach der Orceinmethode dargestellten elastischen Fasern boten nichts Abnormes dar.

Besondere Beachtung verdienen aber die hyperkeratotischen Stellen. Denn hier zeigten sich einige Merkwürdigkeiten, welche für die Erkrankung specifisch sind, und welche ich noch bei keiner anderen Affection wiedergefunden habe. Es gehen nämlich von den Schweissdrüsenausführungsgängen Hornkegel aus, welche nicht nur in den Ausführungsgang eingekeilt sind, sondern auch über die Oberfläche hervorragen. An einzelnen Stellen ist diese Prominenz schon ausgefallen, während sie an anderen noch deutlich sichtbar ist und wie ein Büschel über die Oberfläche hervorragt. Verfolgt man den Process weiter, so bemerkt man, wie sich zu beiden Seiten solcher hyperkeratotischer Schweissdrüsenausführungsgänge warzenartige Erhabenheiten bilden, welche sich allmählich excentrisch weiter ausbreiten und von den kleinsten Anfängen allmählich ziemlich grosse Dimensionen annehmen. Es kommt sogar vor, dass mehrere dieser hyperkeratotischen warzenartigen Gebilde in der Nähe eines Schweissdrüsenausführungsganges zu finden sind, die sich durch ihr Höhenwachsthum auszeichnen, während an anderen Stellen wiederum die warzenartigen Gebilde durch excentrisches Wachsthum auffallen und grosse Dimensionen annehmen. Dieselben zeichnen sich stets da-

durch aus und heben sich von ihrer Umgebung scharf ab, dass in ihnen im Gegensatz zu der Umgebung eine grosse Menge färbbarer Kerne in den Epidermiszellen zu finden ist. In Mitten solcher warzenartigen Hervorragungen sieht man dann oftmals einen theils gradlinig, theils geschlängelten, korkenzieherartig verlaufenden Schweissdrüsenausführungsgang, welcher aber meist ganz normal ist und nur an wenigen Stellen eine bereits begonnene Verhornung zeigt. In diesen Partien ist auch gerade, wie sich aus Präparaten ergiebt, welche nach der von Dreysel und Oppler empfohlenen Methode gefärbt sind, das Keratohyalin deutlich vorhanden, während es an den nicht hyperkeratotischen Stellen fehlt. An diesen letzteren Stellen ist wiederum ein deutliches Stratum lucidum vorhanden. Es zeigen sich Eleidinkörnchen, und das Stratum granulosum ist an manchen Stellen gar nicht deutlich sichtbar, an anderen nur sehr gering, in ein bis zwei Zelllagen entwickelt. Es kann hiernach bestätigt werden, was Dreysel und Oppler als allgemein giltig hinstellen, dass bei Krankheiten, welche wesentlich mit Verhornungsanomalien einhergehen, den Torakeratosen, niemals Eleidin gefunden wird an den Stellen, wo die Kerne im Stratum corneum noch ihre Färbbarkeit bewahrt haben, selbst wenn Keratohyalin an solchen Stellen noch nachweisbar ist.

An einzelnen Stellen sieht man deutlich Flaumhärchen und etwas erweiterte Follikel, aus welchen ebenfalls ein horniger Pfropf hervorragt und in Mitten eines hyperkeratotischen warzenartigen Gebildes liegt, genau so wie es vorhin bei den excentrischen Hyper-

keratosen der Schweissdrüsen beschrieben wurde. Allerdings muss ich bemerken, dass man solcher Stellen nur äusserst wenige findet. Indessen ist das Vorkommen derartiger Stellen doch durch photographische Aufnahmen festgestellt.

Vergleichen wir die an den Joseph'schen Patienten beobachteten klinischen und histologischen Bilder mit der eingangs erwähnten Schilderung Mibelli's, so haben wir es zweifellos mit einem gleichartigen Krankheitsprocesse zu thun. Allerdings bestehen kleine Differenzen, welche sich aber wohl hauptsächlich dadurch erklären lassen, dass verschiedene Stadien des Leidens den Beobachtern vorlagen.

Die Dermatose setzt gewöhnlich schon im frühesten Lebensalter ein. Die beiden unter 1 und 2 beschriebenen Joseph'schen Patienten hatten ebenso wie die von Mibelli und Respighii beschriebenen ihre Porokeratosis schon seit der frühesten Kindheit. Auch Dubreuilh*) berichtet über einen achtjährigen Knaben, welcher die Affection seit seinem ersten, und Hutchins**) über einen 32jährigen Patienten, der die Affection seit seinem zweiten Lebensjahre hatte. Dagegen begann die Erkrankung des Patienten in dem in der vorliegenden Arbeit von mir zuerst beschriebenen Falle aus der Joseph'schen Poliklinik Berlin erst im 23. Lebensjahre. Aus der Prof. Wolff'schen Klinik in Strassburg beschreibt Reisner***) einen Fall, in welchem die Erkrankung erst im 13. Lebensjahre begann.

*) Intern. dermat. Congress zu London 1896.

**) Journal of cutan- and genito-urin. dis Oct. 1896.

***) Inaug.-Dissert. Strassburg 1896.

Respighii*) berichtet noch von einem Falle, in dem das Leiden etwa im 25. Lebensjahre und Mibelli von einem Falle, wo das Leiden im Alter von 55 Jahren seinen Anfang nahm. Meist localisirt sich die Affection nur an den Händen, den Unterarmen und dem Gesicht. Abweichungen kommen indessen vor, denn wie bereits gesagt, befand sich in einem in der Poliklinik Joseph's Berlin vorgekommenen Falle der Krankheitsherd am rechten Unterschenkel und Respighii theilt in seinen Beobachtungen mit, dass sich in einem Falle das Exanthem sogar über einen grossen Theil des Körpers verbreitet hat. Reisner berichtet in gleicher Weise.

Die Frage, ob es sich hier um eine besondere Form der Keratosenbildung handele, glaube ich bejahen zu müssen. Dafür scheint mir vor Allem das klinische Aussehen zu sprechen, welche mit keiner ähnlichen Demartose meiner Ansicht nach verwechselt werden kann. Diese scharf umschriebenen Erkrankungsheerde mit ihrem sich deutlich von der gesunden Umgebung abhebenden hyperkeratotischen Walle, welcher die Neigung hat, sich excentrisch auszubreiten, während in der Mitte dieser Scheiben eine Atrophie der Haut eintritt, sind charakteristisch und nur der Porokeratosis eigen.

Die Aehnlichkeit dieser Affection etwa mit einem Lichen ruber planus ist eine nur geringe, und wenn nicht schon der Verlauf des Lichen, welcher mit der Porokeratose gar keine Gemeinschaft hat, gegen eine Vermengung beider Krankheitsbilder spräche, so thut

*) Giorn. ital. dell Malatt. Ven. e dell. Pell. Fasc I 1895.

dies der histologische Befund, welcher beim Lichen ruber vollkommen different von der in der vorliegenden Arbeit zur Beschreibung kommenden Krankheit ist.

Man findet zwar auch beim Lichen ruber mitunter Anhäufungen mächtiger Hornschichten über den Ausführungsgängen, worauf auch Mourek in seiner Arbeit über Pityriasis rubra pilaris auf Seite 88 hinweist, aber das ganze anatomische Bild ist doch bei der Porokeratosis ein anderes als beim Lichen ruber.

Eine Aehnlichkeit der Porokeratosis mit gewöhnlichen Warzen liegt entschieden vor, auch Mibelli beschreibt die Efflorescenzen als warzenförmige Gebilde und bemerkt bei einem seiner Patienten sogar, (p. 425 Mon. f. prakt. Derm. Band XVII 1893) dass sie auf den ersten Blick das Bild gewöhnlicher harter Warzen der Hand darboten. Auffällig erscheint es, dass die meisten dieser Gebilde sich auf den Streckseiten der Extremitäten befanden. Indessen wird sowohl von Mibelli als auch von Respighii (p. 83 Monat. für prakt. Dermat. Band XVIII 1894) eingehend auf die Unterschiede dieser beiden Affectionen hingewiesen. Eine Verwechselung mit Tuberculosis verucosa cutis wäre bei flüchtiger Betrachtung wohl möglich, aber nicht nur der weitere Verlauf, sondern vor Allem auch die histologische Untersuchung ergiebt hier markante Unterschiede. Schliesslich bleibt noch eine Verwechslung dieser Krankheit mit der Ichthyosis übrig. Thatsächlich hat auch Majocchi*) die Porokeratosis für eine Varietät der Ichthyosis erklärt. Die bei der

*) Monat. f. prakt. Dermat. p. 77 Band XXII 1896.

Porokeratosis beobachtete Localisation des Erkrankungsprocesses würde allerdings nicht gegen Ichthyosis sprechen, da hier mannigfache Varietäten vorkommen, und wie bereits Joseph*) an der Hand eines einschlägigen Falles erwähnt hat, die Ichthyosis auch einmal atypisch verlaufen kann, indem sie nur an den sonst von dieser Erkrankung verschonten Stellen, z. B. den Gelenkbeugen, Achselfalten etc. auftritt. Indessen spricht unter Anderem besonders der Verlauf der Porokeratose und der histologische Befund gegen ein Zusammenwerfen dieses Krankheitsbildes mit dem der Ichthyosis. Ausserdem ist das Stratum granulosum bei der Porokeratosis nur sehr gering ausgebildet, während es bei den gewöhnlichen Warzen sowohl, als vor Allem bei der Ichthyosis hochgradig entwickelt ist. Selbst ein so eigenartiger Fall von Ichthyosis, wie ihn Giovanni**) beobachtet hat, zeigt doch wesentliche histologische Differenzen von der Porokeratosis. Er hat dabei zwar Prominenzen der Schweissporen gefunden, die Schweissdrüsengänge zeigten cystenartige Erweiterungen, während die Knäuel normal waren; es fanden sich auch zahlreiche Mitosen im Epithel der Schweissdrüsenausführungsgänge, aber das Wesentliche, was der Porokeratosis das charakteristische Gepräge verleiht, die von den Schweissdrüsenmündungen ausgehende excentrische Hyperkeratose, fehlt in der Beschreibung Giovanni's.

Viel wesentlicher als alle klinischen Gründe ist für die eigenartige Stellung dieser Demartose das histo-

*) Verhandlungen der Deutschen dermat. Gesellschaft, IV. Congress, Seite 407.

**) Archiv für Dermat. und Syphilis, Band XXVI, 1894.

logische Bild. Ein Aehnliches ist bisher bei keiner anderen Affection beschrieben worden.

Das histologische Bild, welches Mibelli so ausgezeichnet beschrieben hat, lässt sich allerdings in den Joseph'schen Präparaten nicht ganz genau wiederfinden. Dies wird aber darin zu suchen sein, dass die Patienten, von welchen die Joseph'schen Präparate herrühren, sich wie schon erwähnt, im Anfangsstadium der Erkrankung befunden haben. Ausserdem wird man mit ziemlicher Sicherheit annehmen können, dass Joseph auch histologisch das frühe Stadium der Affection zur Untersuchung bekommen hat, und deshalb glaube ich, dass meine anatomische Untersuchung eine geeignete Ergänzung der Mibelli'schen Befunde darstellt. Das lässt sich daraus schliessen, dass in den hyperkeratotischen oder vielmehr nach Unna parakeratotischen Partien noch Hornzellen mit deutlich färbbaren Kernen vorzufinden sind. Dies prägt sich besonders deutlich in den mit Thionin gefärbten Präparaten aus. Unzweifelhaft handelt es sich hier um eine hochgradige, gerade in der Gegend der Schweissdrüsenausführungsgänge gelegene Hyperkeratose, welche nicht nur die Ausführungsgänge der Knäueldrüsen, sondern auch die angrenzenden Partien in hohem Maasse beeinflusst.

Ob diese Hyperkeratose freilich stets von den Schweissdrüsenausführungsgängen ausgeht, wage ich nach meinen Untersuchungen nicht zu entscheiden. Es scheint mir nicht ausgeschlossen, dass die Hornsubstanz erst durch den keratotischen Process in die Knäueldrüsen-Ausführungsgänge gelangen kann.

Trotzdem bleibt immer noch die eigenthümliche Art der Hyperkeratose mit ihrem excentrischen Wachs-

thum und der centralen Betheiligung der Schweissdrüsen übrig, welche ich von keinem anderen ähnlichen pathologischen Objecte der Haut, weder aus eigener Anschauung, noch aus der Litteratur kenne. Denn weder beim Studium des Lichen ruber planus, noch bei gewöhnlichen Hautwarzen, mit welchen die Porokeratosis bei oberflächlicher Betrachtung noch die grösste Aehnlichkeit hat konnte ich ein gleiches histologisches Bild finden. Unter Anderem sind bei der Porokeratosis die Veränderungen im Corium gegenüber dem Verrucae hervortretend. Den von Mibelli beschriebenen Hornpfropf, welcher aus den Schweissdrüsen hervorragt, habe ich nur andeutungsweise finden können. Dagegen ist aus den Joseph'schen Präparaten klar ersichtlich, dass der Schweissdrüsenausführungsgang häufig von einer Hornlamelle verschlossen wird, während sich zu beiden Seiten hyperkeratotische Wälle erheben. Diese Wälle dehnen sich nach den Seiten hin mächtig aus, während die Mitte einsinkt. Möglich, dass hierbei der aus dem Schweissdrüsenporus hervorragende Hornpfropf bereits ausgefallen ist, wie es Mibelli auch als ein zuweilen eintretendes Vorkommniss beschreibt. Merkwürdig sind die in den hyperkeratotischen Erhebungen befindlichen, lang ausgezogenen Schweissdrüsenausführungsgänge, welche theilweise sogar eine gelb gefärbte, wie es scheint hornige Masse enthalten. Dagegen umfassen diese Präparate keine warzigen Bildungen, wie sie Mibelli in seinen Präparaten gefunden hat, in welchen auch die intraepidermidalen Abschnitte der Knäueldrüsengänge grösstentheils noch durchgängig geblieben sind, trotzdem sie in den Verhornungsprocess hineingezogen waren. Ein wesentlicher Unter-

schied zwischen den Beobachtungen Mibelli's und dem Ergebniss meiner Untersuchung an den Joseph'schen Präparaten liegt in dem Verhalten der Schweissdrüsenknäuel und der Ausführungsgänge. Zur Erklärung dieser Differenzen vermuthe ich, wie schon früher gesagt, dass Joseph zu seinen Präparaten ein Frühstadium des Processes, Mibelli dagegen einen Patienten, welcher die Affection schon erheblich länger hatte, vor sich hatten. Zu dieser Ansicht komme ich, durch die Veränderung der Schweissdrüsen, welche in den Joseph'schen Präparaten nichts von dem nachweisen, was Mibelli als charakteristisch beschreibt. Mibelli beschreibt vor Allem die in der That auffälligen cystischen Erweiterungen der Schweissdrüsrn, welche bei den Joseph'schen Porokeratosis-Patienten nicht zu bemerken waren. Dagegen befand sich bei den letzteren eine höchst auffällige Erscheinung, nämlich eine grosse Anzahl von Karyokinesen. Im Gegensatz zu den Talgdrüsen, wo ja sehr häufig Kerntheilungsfiguren zu finden sind, ist es immerhin überraschend, aber auch erklärlich, dass in den Schweissdrüsen sonst nie oder nur ausnahmsweise karyokinetische Figuren gefunden werden. Joseph*) hat bei seinen experimentellen Versuchen an Katzen niemals, selbst nicht nach vorhergegangener Pilocarpininjection Kerntheilungsfiguren gefunden. In gleicher Weise berichten auch Rizzozero und Vasale.**) Dagegen sind in den Joseph'schen Präparaten von Porokeratosis Karyokinesen in grosser Zahl zu finden. Der Vorgang scheint unabhängig davon, ob die

*) Archiv für Anat. u. Physiol. Physiol. Abth. 1891 p. 81.

**) Med. Centralblatt 1884 p. 77 u. 179. Virchow's Archiv 1887 p. 110.

Hyperkeratose von den Schweissdrüsenausführungsgängen ausgeht oder nicht, so dass, nachdem die Schweissdrüsenausführungsgänge, jedenfalls durch die hyperkeratotischen Massen verlegt sind, nun das Bestreben der secereirenden Theile der Schweissdrüsen hervortritt, jeden Widerstand zu überwinden. Dieser vermehrten Anspannung von Kräften, dem Verbrauch von parenchymatösen Zellen in den Schweissdrüsen, entspräche das vermehrte Auftreten der Kerntheilungsfiguren und die hyperplastische Zunahme der Schweissdrüsen selbst, auf welche ich bereits hingewiesen habe. Erst später lässt die Thätigkeit der Schweissdrüsen nach, und es findet nun eine Erweiterung der Knäuel statt, wie sie wohl Mibelli in seinen vorgeschrittenen Stadien vor sich gehabt hat.

Auch durch die übrigen histologischen Befunde werde ich in der Ansicht bestärkt, dass Mibelli einen viel weiter vorgeschrittenen Process vor sich gehabt hat, als er in den Joseph'schen Präparaten zu finden ist. Feststehend ist, dass der Process mit einer starken Wucherung des Rete Malpighii beginnt. Es handelt sich also hier um keine reine Hyperkeratose, sondern es geht ihr eine Hyperakanthose voraus. In den Joseph'schen Präparaten fehlt indessen im Gegensatz zu Mibelli's Befund der Stillstand der Wucherung des Rete Malpighii und das Weichen der Zellen der Stachelschicht gegenüber den sich in die Zapfen einsenkenden Hornzellen. Auch verfallen sie nicht, wie Mibelli sah, bereits in den untersten Schichten einem frühzeitigen Verhornungsprocesse, im Gegentheil, die Zellen mit gut gefärbten Kernen lassen sich sehr weit bis in die

oberen Schichten der warzenförmigen Bildungen hinein verfolgen. Ausserdem sieht man sonst überall eine starke Hypertrophie des Rete Malpighii, aber noch keine Atrophie derselben. Diese fasse ich als ein Zeichen der Frühstadien des Processes auf. und auch Mibelli sah einzelne Stellen, wo das Rete Malpighii zahlreiche, zum Theil sehr lange und verästete Fortsätze aussandte und deutlich gewuchert war. Dagegen konnte ich das von Mibelli beschriebene Stadium, in welchem diese Wucherung stille gestanden und darauf das Rete in seiner Gesammtheit in Folge der Compression durch die darauf gelagerte Hornschicht atrophisch geworden war, nur andeutungsweise finden. An vielen Stellen sah ich zwar stark in die Länge und Breite gewucherte Fortsätze des Rete, welche von einem Schweissdrüsenausgang durchzogen war, aber dass die hypertrophische Schicht bis auf die tiefsten Partien hinuntergestiegen wäre, wie Mibelli es beschreibt, habe ich nicht gefunden. Ich möchte nicht zu bemerken unterlassen, dass nach meinen Untersuchungen bei diesem Krankheitsvorgange die Haarfollikel nicht zu Grunde gehen. Im Gegentheil muss ich annehmen, dass die Haarfollikel ebenfalls an dem hyperkeratotischen Processe betheiligt sind. Es ist dies allerdings nur die Ausnahme, in der Regel geht der krankhafte Process von dem Schweissausführungsgange aus.

Die hier beschriebene Hyperkeratose bedeutet entschieden etwas Eigenartiges. Wenn es bei anderen Demartosen mitunter vorkommt, dass man aus den Knäueldrüsencanälen Hornkegel hervorgehen sieht, so

bildet dies eben nur eine seltene Ausnahme. Das klinische Bild jener Krankheiten kann indessen zu keiner Verwechslung mit der Porokeratosis führen.

Nach meiner Ansicht ist es ausser allem Zweifel, dass die Selbstständigkeit und Eigenart der Affection bei der Porokeratosis besteht, obgleich noch nicht volle Uebereinstimmung über den ursächlichen Vorgang der Hyperkeratose und die Betheiligung der Schweissdrüsen vorhanden ist.

Was die Therapie betrifft, so will ich schliesslich noch hinzufügen, dass alle von Joseph angewendeten Mittel kein definitives Resultat ergeben haben. Weder die Salicylsäure noch eine Reihe anderer keratolytischer Mittel erwiesen sich als dauernd erfolgreich. Bei kleinen umschriebenen Stellen trat nach der Excision der erkrankten Stelle kein Recidiv ein.